

СОДЕРЖАНИЕ

ПРЕДИСЛОВИЕ.....	4
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ	5
ВВЕДЕНИЕ.....	6
РЕВМАТОИДНЫЙ АРТРИТ	9
ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА	28
ДИФФУЗНЫЕ БОЛЕЗНИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ	34
Системная красная волчанка	34
Системная склеродермия	48
Болезнь и синдром Шегрена	55
Воспалительные миопатии	59
СИСТЕМНЫЕ ВАСКУЛИТЫ	63
Гигантоклеточный темпоральный артериит (болезнь Хортона)	64
Неспецифический аортоартериит (болезнь Такаясу)	66
Узелковый полиартериит	67
Гранулематозный васкулит Вегенера.....	69
Синдром Черджа—Строс.....	73
ОСТЕОАРТРОЗ (С.Г. Раденска-Лоповок, Л.И. Алексеева, Л.А. Семенова)	76
ЛИТЕРАТУРА	88

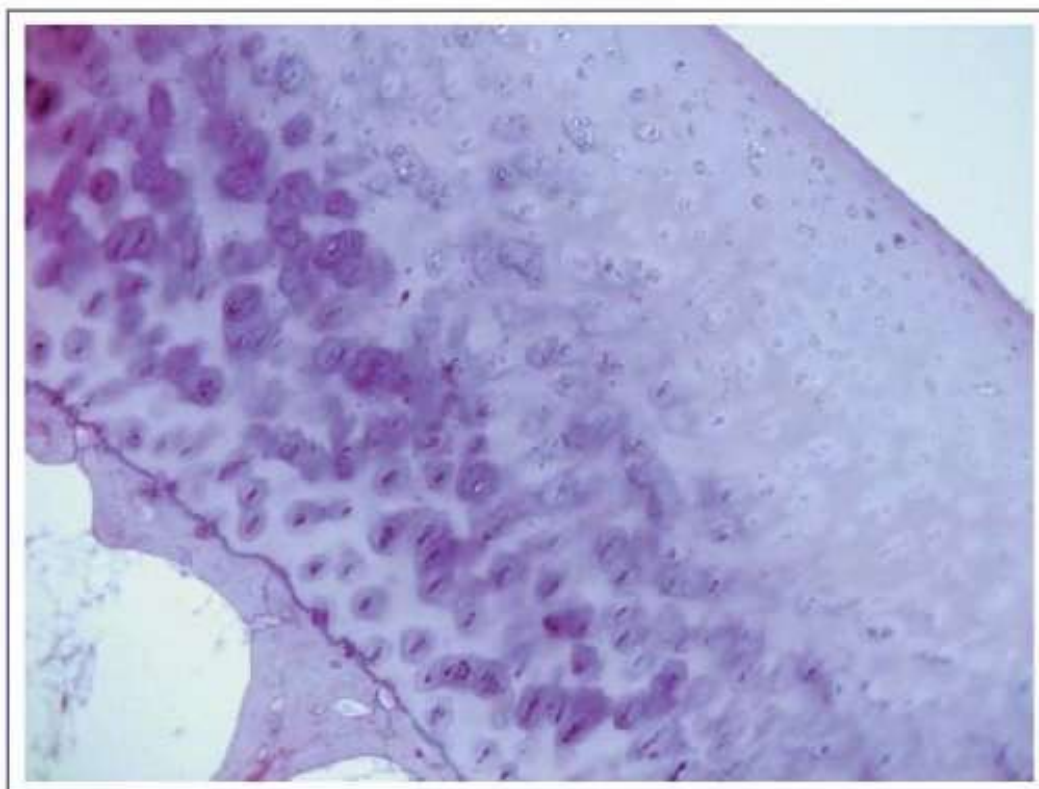


Рис. 56. Остеоартроз. Хрящ. Стадия 0. Окраска гематоксилином и эозином, $\times 200$



Рис. 57. Остеоартроз. Хрящ. I стадия. Очаговое отсутствие бесклеточной пластины. Неравномерное расположение хондроцитов. Очаговый отек. Окраска сафранином, $\times 250$

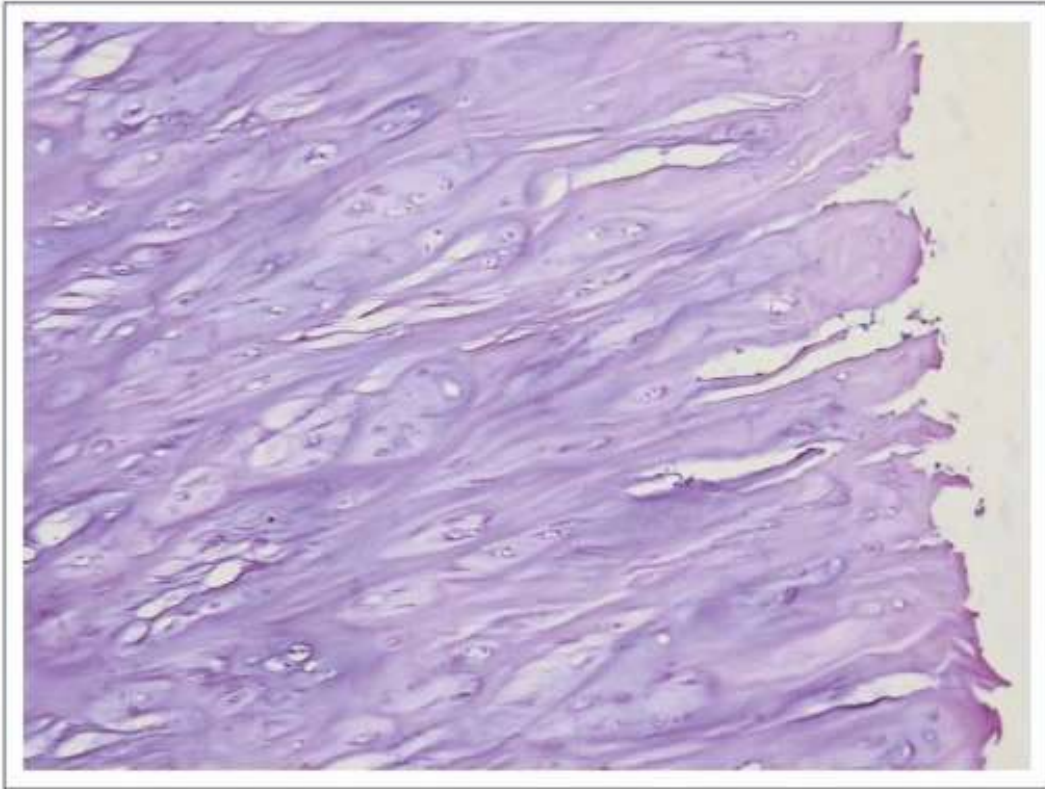


Рис. 58. Остеоартроз. Хрящ II стадия. Трещины в хряще. Неравномерное окрашивание (базофилия) межклеточного матрикса. Окраска гематоксилином и эозином, $\times 200$

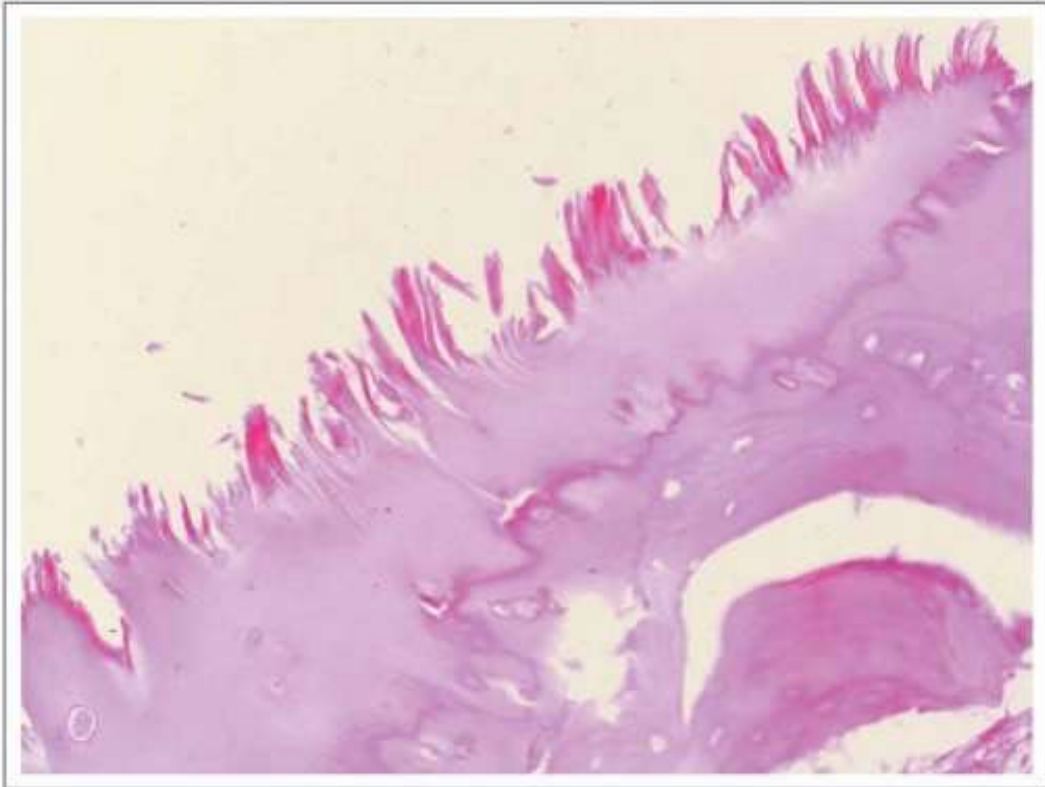


Рис. 59. Остеоартроз. Хрящ II стадия. Ворсинчатое разволокнение поверхностного хряща. Истончение хряща. Окраска гематоксилином и эозином, $\times 200$

они принимают перпендикулярное положение. Встречаются фокусы хаотичной ориентации волокон. Отмечается дезорганизация хрящевых клонов. Наряду с этим нарушается архитектоника строения центральной и глубокой зон.

В III стадии, по мере прогрессирования патологического процесса, морфологические изменения усугубляются. В хряще появляются вертикальные трещины, захватывающие поверхностную и центральную зоны. Преимущественно вокруг трещин происходит фрагментация хрящевого матрикса. Хондроциты располагаются беспорядочно, образуют очаговые скопления, различны по форме и размеру. Наблюдается множество отдельно расположенных хондроцитов. В глубокой зоне уменьшается количество клонов и количество клеток в них, исчезает колончатая организация хондроцитов (рис. 60). Граница кальцификации (tidemark) глубокой зоны становится размытой, прерывистой, местами отсутствует (рис. 61).

При IV стадии в результате образования глубоких трещин в суставном хряще появляются микроворсинки. Часть ворсинок хряща отшнуровывается, располагаясь свободно в полости сустава. Ворсинки и отдельные фрагменты хряща состоят из межклеточного матрикса с наличием жизнеспособных хондроцитов, обладающих регенераторными возможностями, о чем свидетельствуют двуядерные клетки. Поверхностная и часть глубокой зоны исчезают. Толщина хряща постепенно уменьшается.

Стадии I–IV отражают изменения, происходящие в хрящевой ткани, а на V–VI стадиях присоединяются нарушения и костной части суставов.

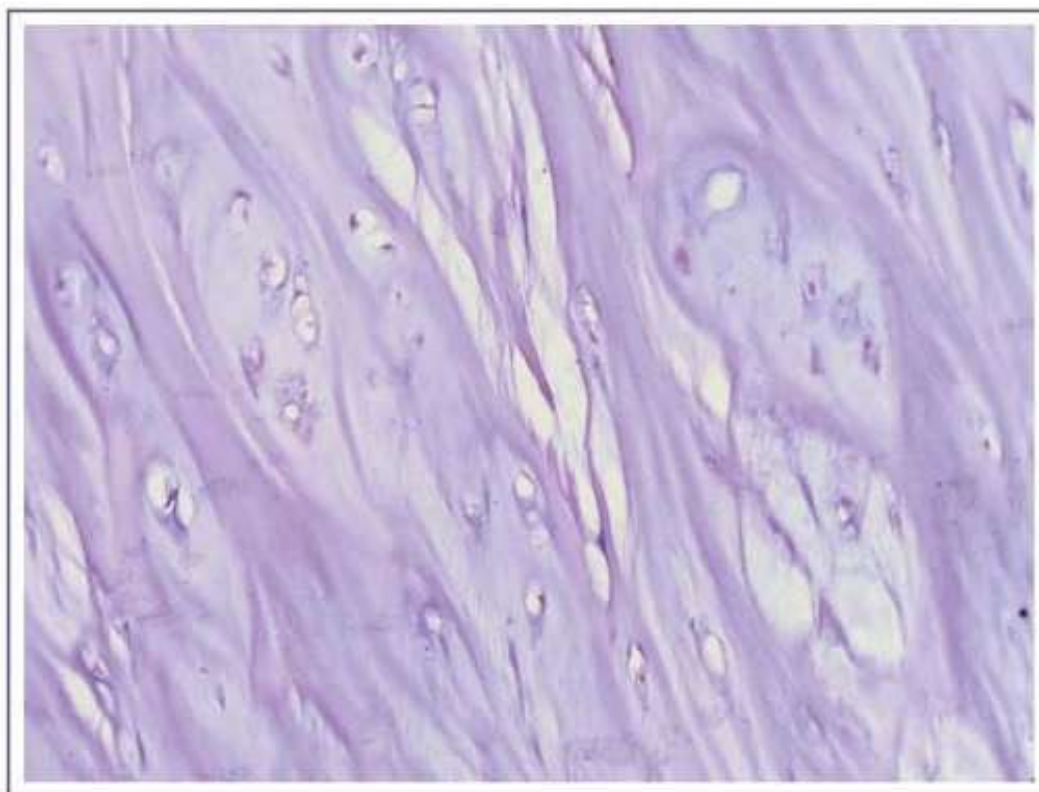


Рис. 60. Остеоартроз. Хрящ. Глубокая зона. III стадия. Выраженные базофилия, разволокнение и отек матрикса. Неправильное распределение и расположение хондроцитов. Окраска гематоксилином и эозином, $\times 400$

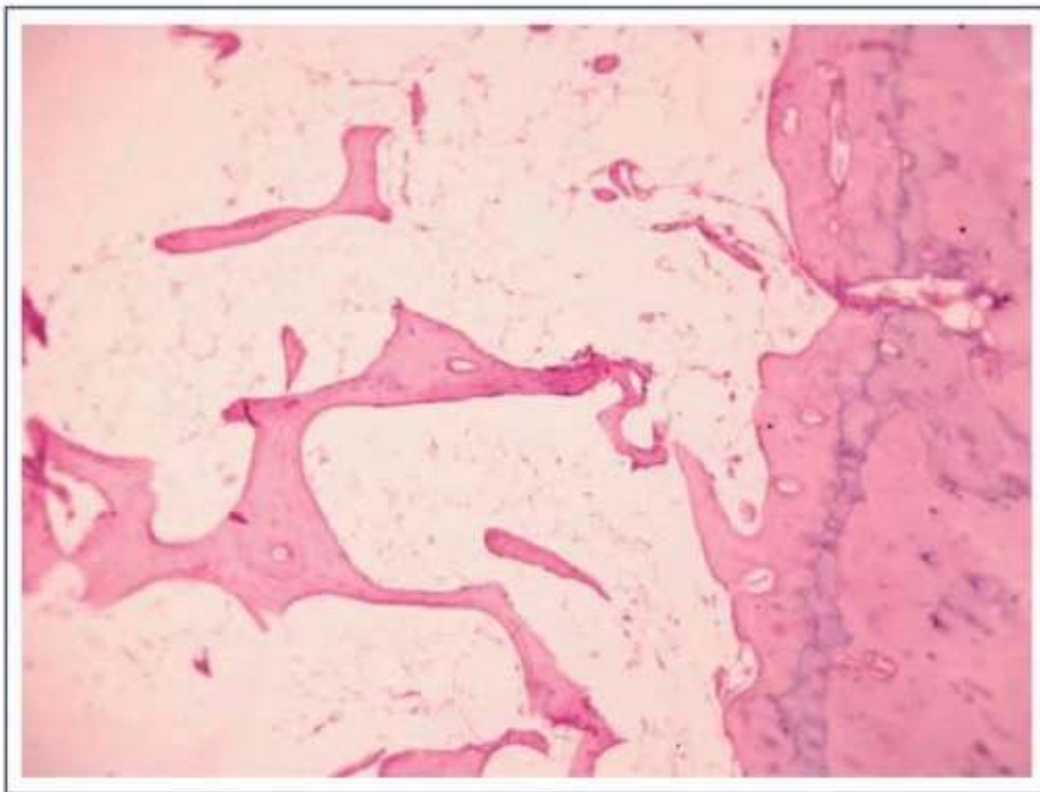


Рис. 61. Остеоартроз. Хрящ III стадии. Нарушение целостности границы кальцификации (tidemark). Истончение и уменьшение количества костных балок, остеопороз. Окраска гематоксилином и эозином, $\times 250$

При V стадии параллельно с изменениями в суставном гиалиновом хряще происходят нарушения в субхондральной кости. Последняя принимает участие в патологическом процессе распада хряща. Изолированные из субхондральной кости остеобласты имеют поврежденный фенотип. Такие клетки способствуют деградации хрящевого матрикса путем подавления синтеза его компонентов и усиления синтеза металлопротеиназ хондроцитами. Межбалочные пространства субхондральной кости располагаются хаотично, заполнены фиброзной тканью разной степени зрелости, основу которой составляют тонкие коллагеновые волокна и индивидуально расположенные фибриллы (рис. 62). Встречаются скопления остеокластов, осуществляющих остеолизис.

В участках с частично сохранным хрящом наблюдается истончение субхондральной кости и подлежащих костных балок. На других нагружаемых участках суставной поверхности, там, где хрящ полностью стерт, субхондральная кость принимает на себя основную механическую нагрузку. В результате субхондральная кость постепенно становится толще, приобретает компактно-губчатое строение толщиной до 150–400 мкм. Снаружи эта новообразованная компактно-губчатая кость вместо хрящевой ткани становится суставной поверхностью, открывается в полость сустава и контактирует с противоположной сочленяющейся суставной поверхностью кости, составляющей сустав (рис. 63). В глубину от новообразованного компактного слоя отходят утолщенные костные балки с постепенным уменьшением их толщины. Нарушенная архитектура субхондральной кости приводит к гемодинамическим, микроциркуляторным расстройствам, гипоксии, способствуя дальнейшему прогрессированию патологического

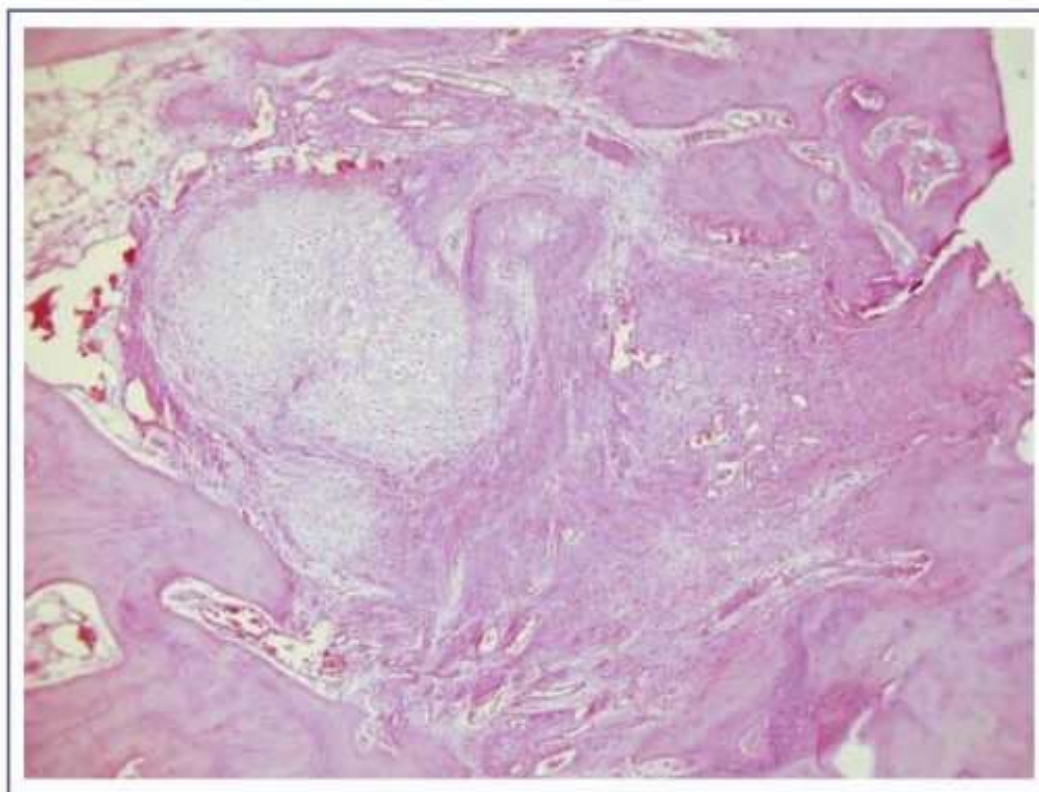


Рис. 62. Остеоартроз. Субхондральная кость. Межбалочные пространства заполнены фиброзной тканью и очагами эктопического хондрогенеза. Окраска гематоксилином и эозином, $\times 250$

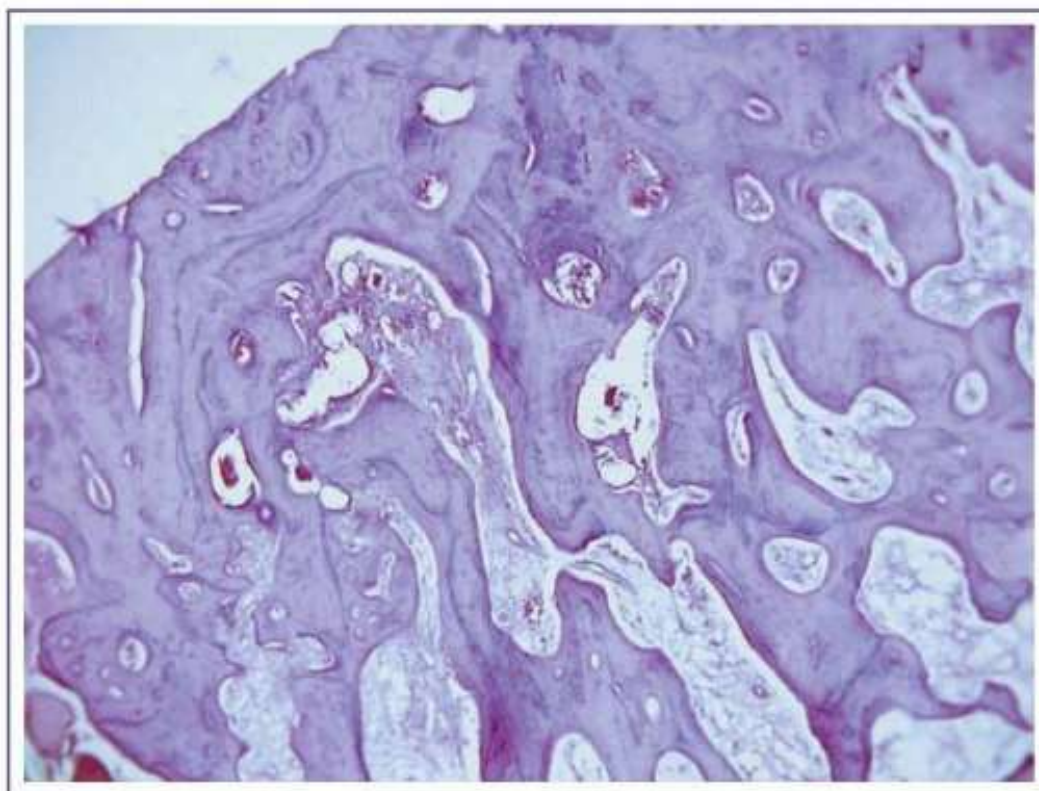


Рис. 63. Остеоартроз. Хрящ отсутствует. Суставная поверхность представлена компактной костью. Окраска гематоксилином и эозином, $\times 250$

ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

Острая ревматическая лихорадка (ОРЛ) (I00–02) — постинфекционное осложнение тонзиллита (ангины) или фарингита, вызванных β -гемолитическим стрептококком группы А. Это системное воспалительное заболевание соединительной ткани с преимущественной локализацией поражения в сердечно-сосудистой системе (ревмокардит), суставах (ревматический полиартрит), нервной системе (малая хорея) и коже (кольцевидная эритема, ревматические узелки). Развивается у предрасположенных к ней людей, главным образом молодых (7–15 лет), в связи с аутоиммунным ответом организма на антигены стрептококка и перекрестной реактивностью со сходными аутоантигенами поражаемых тканей.

Диагностические критерии Киселя—Джонса (пересмотренные АСР в 1992 г. и модифицированные в 2003 г.)

Большие критерии:

- 1) кардит;
- 2) полиартрит;
- 3) хорея;
- 4) кольцевидная эритема;
- 5) подкожные ревматические узелки.

Малые критерии:

- 1) клинические: артралгия, лихорадка;
- 2) лабораторные: повышение СОЭ, концентрации С-реактивного белка, удлинение интервала *P–R* на ЭКГ, признаки митральной и/или аортальной регургитации при ЭхоКГ.

Данные, подтверждающие предшествующую инфекцию β -гемолитического стрептококка А:

- положительная А-стрептококковая культура, выделенная из зева, или положительный тест быстрого определения А-стрептококкового антигена;
- повышенные или повышающиеся титры противострептококковых антител.

Наличие двух больших или одного большого и двух малых критериев в сочетании с данными, подтверждающими предшествующую инфекцию β -гемолитическим стрептококком А, свидетельствует о вероятном диагнозе.

При ОРЛ страдают все три оболочки сердца, поэтому развивается эндокардит, миокардит и перикардит. Сочетанное поражение всех оболочек приводит к развитию панкардита.

По локализации **эндокардит** может быть:

- клапанным;
- пристеночным;
- хордальным.

Чаще всего поражается митральный клапан (65–70%), на 2-м месте комбинированное вовлечение митрального и аортального клапанов (25%), на 3-м месте — аортального (5–10%). Клапаны правой половины сердца поражаются редко и, как правило, в сочетании с левосторонним поражением.

В зависимости от морфологических особенностей выделяют:

- простой эндокардит (вальвулит Талалаева) — в толще эндокарда возникают очаги мукоидного и фибриноидного набухания. При своевременном адекватном лечении процесс обратимый, может остаться лишь незначительное утолщение;
- острый бородавчатый эндокардит — на неизменном клапане, по линии смыкания клапанов формируются эрозии, на них откладывается фибрин с последующей организацией; происходит постепенное склерозирование клапана, а в исходе развивается васкуляризация (в норме в клапанах кровеносных сосудов нет);
- возвратный бородавчатый эндокардит — развивается на измененном клапане при повторных атаках ревматизма. При этом может наблюдаться сращение клапанов по линии смыкания и склероз свободного края с укорочением хордальных (сухожильных) нитей, в результате чего соответственно формируется стеноз устья и/или недостаточность клапанов;
- фибропластический эндокардит — с современных позиций не является исходом диффузного эндокардита, а представляет собой самостоятельную форму, которая наблюдается при затяжном и латентном течении ревматизма, когда мукоидные и фибриноидные изменения в клапане минимальны, но резко выражена фибропластическая реакция. Клапан постепенно утолщается и укорачивается — развивается недостаточность клапанов.

Миокардит может быть:

- экссудативным;
- очаговым;
- диффузным.

Продуктивное воспаление сопряжено с периваскулярной соединительной тканью, которая вследствие многократного рецидивирования начинает расширяться с формированием отходящих в паренхиму соединительнотканых лучей. В исходе процесса наблюдается диффузный мелко/крупноочаговый интерстициальный склероз.

В свою очередь, **перикардиты** могут быть:

- серозными;
- серозно-фибринозными.

Гистологическая диагностика ОРЛ стала возможной при светооптическом изучении операционного материала сердечных ушек. Это позволило установить сочетание специфических и неспецифических признаков ревматического поражения, указывающих на активность заболевания. К специфическим компонентам относятся клеточные воспалительные реакции, проявляющиеся формиро-

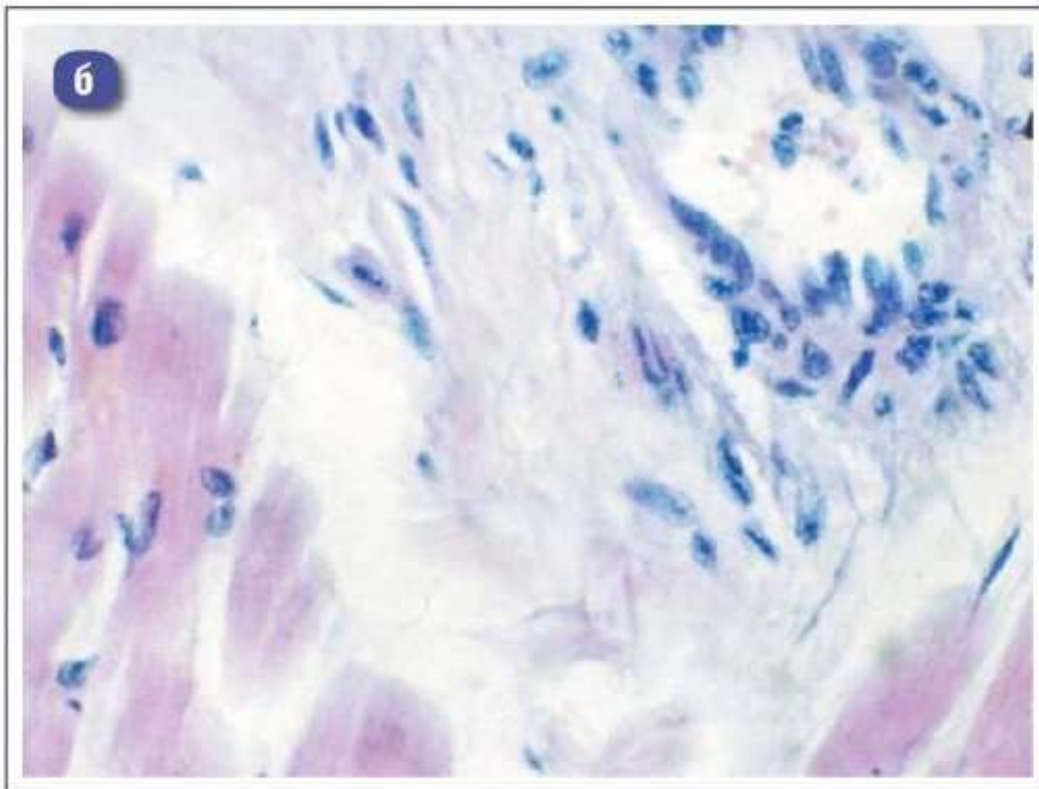


Рис. 19. (а) Острая ревматическая лихорадка. Увядающая гранулема Ашоффа—Талалаева в стенке сосуда сердца. Окраска гематоксилином и эозином, $\times 400$

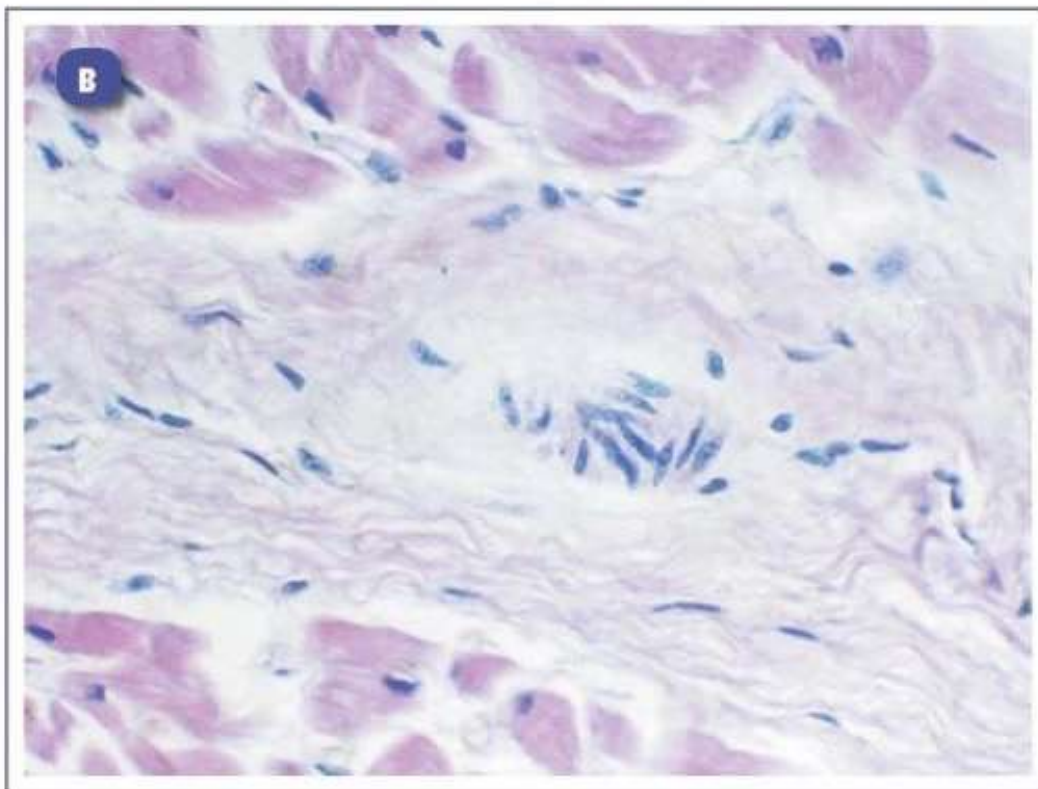


Рис. 19. (б) Острая ревматическая лихорадка. Рубцующаяся гранулема Ашоффа—Талалаева в интерстиции миокарда. Интерстициальный фиброз. Окраска гематоксилином и эозином, $\times 400$